

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE

N° 31

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude Pierre LETITRE

né le 7 Octobre 1931 à TAMATAVE (MADAGASCAR)

Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire d'ORLEANS

Présentée et soutenue publiquement le :

1959

L'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE CONGENITALE
A PROPOS D'UNE OBSERVATION FAMILIALE DE TROIS CAS

Président de Thèse : M. LAMY, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1959

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude Pierre LETITRE

né le 7 Octobre 1931 à TAMATAVE (MADAGASCAR)

Interne des Hôpitaux de la Région Sanitaire d'ORLEANS

Présentée et soutenue publiquement le :

1959

L'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE CONGENITALE
A PROPOS D'UNE OBSERVATION FAMILIALE DE TROIS CAS

Président de Thèse : M. LAMY, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e





Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547118_0023

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Prof ^r à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Bocca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	Boucicaut LENÈGRE (J.)
	Broussais SOULIÉ (P.)
Cliniques médicales	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	St-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.
Hygiène et médecine préventive	TURPIN (R.)
(Prof ^r à titre personnel)	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DEPARIS (M.)
Médecine légale	DESOILLE (H.)
Parasitologie	PIÉDELIEVRE (R.)
Pathologie chirurgicale	GALLIARD (H.)
Pathologie exotique	COUVELAIRE (R.)
Pathologie expérimentale et comparée	LAVIER (G.)
Pathologie médicale	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie et thérapeutique générales	MILLIEZ (P.)
Pharmacologie	GARCIN (R.)
» (Prof ^r à titre personnel)	CHEYMOL (J.)
Physiologie	LÉVY (Mlle J.)
» (Prof ^r à titre personnel)	BINET (L.)
Physique médicale	BARGETON (D.)
» (Prof ^r à titre personnel)	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DJOURNO (A.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	DESGREZ (H.)
Thérapeutique	LÉGER (L.)
	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Bactériologie	NÉVOT (A.), pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)		BARGAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONSKI (J.), m. conf.	Pathologie chirurgicale	FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. par. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) RICHEL (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)		AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf.
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)	Pathologie médicale	CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (G.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (G.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.		
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		
Obstétrique	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)		
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
	JOSEPH (R.)	Pneumo phthisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Pédiatrie-Puériculture . . .	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (C.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	ROSSIER (A.)		
Pharmacologie	BOISSIER (J.)		CERNÉA (P.)
	LECHAT (P.)	Stomatologie	CHAPUT (A ^{me} A.), m.c. agr
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch.		GRELLET (M.)
	DEJOURS (P.)	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	GOUGEROT (L.), m. conf.		LAMOTTE (M.)
Physique médicale	pr. s. ch.	Urologie	QUENU (L.)
	KELLERSHOHN		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE		
	ABOULKER (P.)	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
	AMELINE (A.), pr. s. ch.		LEPAGE (F.)
	HUGUIER (J.)		MAYER (M.)
Clinique chirurgicale . . .	OLIVIER (C.)		RAVINA (J.)
	PADOVANI (P.)	Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
	POILLEUX (F.)		OFFRET (G.)
	ROUX (M.)	Clinique oto-rhino-laryngo-	
	VERNE (J.-M.)	logique	MADURO (R.)
	BOUDIN (G.)	Clinique pédiatrique et pué-	
	CONTE (M.)	riculture	LAPLANE (R.)
	DOMART (A.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	RAMBERT (P.)	Médecine légale	GAULTIER
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . M. LENA (J.)

Secrétaires M^{me} BEURLAND (H.), M^{lle} CHAINTREUIL (G.), M^{lle} HURÉ (A.)

Conservateur en Chef M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateurs Milles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)

Bibliothécaires { Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père et à ma Mère,
en témoignage de ma reconnaissance pour tous les
sacrifices qu'ils ont consentis afin de
m'aider à réaliser mon Idéal.

A ma Femme,
avec toute ma tendresse et mon désir de lui
apporter, chaque jour, davantage.

A toute ma Famille,
pour l'affection et l'amour dont ils m'ont
toujours entouré.

A Monsieur l'Abbé M. DIDIER,
à qui nous sommes si reconnaissants de nous
avoir appris à aimer notre prochain plus que tout.

A tous mes Amis.

A Monsieur le Professeur M. L A M Y

Officier de la Légion d'Honneur,

Professeur de Clinique de Génétique

à la Faculté de Médecine de PARIS,

Médecin des Hopitaux.

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse, qu'il
trouve ici l'expression de tous nos respectueux remerciements
pour l'enseignement qu'il nous a dispensé.

A Monsieur le Professeur F.M. CADENAT,
Officier de la Légion d'Honneur,
Professeur Honoraire à la Faculté de Médecine de Paris,
Chirurgien Honoraire des Hopitaux,
Membre de l'Académie de Médecine et de Chirurgie,

A Monsieur le Professeur E. CHABROL,
Officier de la Légion d'Honneur,
Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur Honoraire,
Médecin Honoraire des Hopitaux,

A Monsieur le Professeur M. FEVRE,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Professeur de Clinique chirurgicale infantile,
Chirurgien des Hopitaux,

A Monsieur le Professeur E. BERNARD,
Commandeur de la Légion d'Honneur,
Membre de l'Académie de Médecine,
Professeur de Clinique de Pneumo-Phtisiologie
Médecin des Hopitaux,

Et à tous mes maîtres des hopitaux de Paris avec mes
respectueux sentiments.

A Mademoiselle le Docteur M.L. JAMMET,

Assistant des Hopitaux de Paris -

Son amour des enfants, sa patience et son enseignement seront toujours présent à notre esprit.

A Monsieur le Docteur S. ROUSSEAU,

de Chateauneuf sur Loire -

Son abnégation et sa bonté nous ont fait comprendre la grandeur d'un sacerdoce.

A Monsieur le Docteur G. PERINEL,

d'Annemasse.

Son dévouement sans limite et son don de lui-même au " prochain " seront toujours pour nous un exemple.

A Monsieur le Docteur D. MAROTEAUX

En témoignage de ma sympathie.

A tous mes Maîtres des Hopitaux de la Région Sanitaire d'Orléans à qui nous sommes reconnaissants de l'enseignement qu'ils nous ont prodigué : qu'ils trouvent ici l'expression de nos vifs remerciements.

Décrite pour la première fois en 1841 par A.G. OTTO, l'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE CONGENITALE (A.M.C.) est un syndrome clinique caractérisé par l'association d'atrophies musculaires et de raideurs articulaires dont l'existence est révélée à la naissance et dont l'évolution ne se fait jamais vers une aggravation des lésions primitives.

Malgré la diversité des Formes cliniques et l'association courante à d'autres malformations, il semble que l'A.M.C. soit une maladie bien individualisée ; on lui a donné les noms de "Contractures Congénitales Multiples " (ROSENKRANZ, 1905), d'"Amyoplasie congénitale" (SHELDON, 1932) , et de " MYODYSTROPHIE déformante" (MIDDLETON, 1934)

La majorité des descriptions cliniques qui ont été faites, les examens anatomo-pathologiques qui ont été pratiqués, permettent de parler de l'A.M.C. comme d'une maladie neuro-musculaire avec atteinte élective de certains éléments moteurs du Système Nerveux.

Ce sont ces caractéristiques, plus ou moins développées, et approfondies, que l'on rencontre dans les quelques 250 observations mondiales publiées. La fréquence, dans une même famille, des atteintes dues à l'A.M.C. est mal précisée : il semblerait , cependant, que CINQ cas seulement font état de lésions atteignant

DEUX membres d'une même fratrie et ont fait envisager la possibilité de ranger cette affection dans le cadre des maladies héréditaires.

L'observation de la famille BRE..., dans le Service de Monsieur le Professeur LAMY (Clinique de Génétique -Hopital des Enfants Malades à PARIS) a permis de noter, dans une même fratrie, TROIS enfants porteurs d'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE . Le caractère des atteintes cliniques, de plus en plus marquées au fur et à mesure des naissances successives, l'existence de sujets apparemment sains dans la même fratrie sembleraient devoir apporter quelques arguments supplémentaires en faveur du caractère héréditaire de l'affection.

1 - OBSERVATIONS .

2 - CLINIQUE DE L' A.M.C.

3 - ANATOMO - PATHOLOGIE .

4 - DIAGNOSTIC .

5 - ETIO - PATHOGENIE .

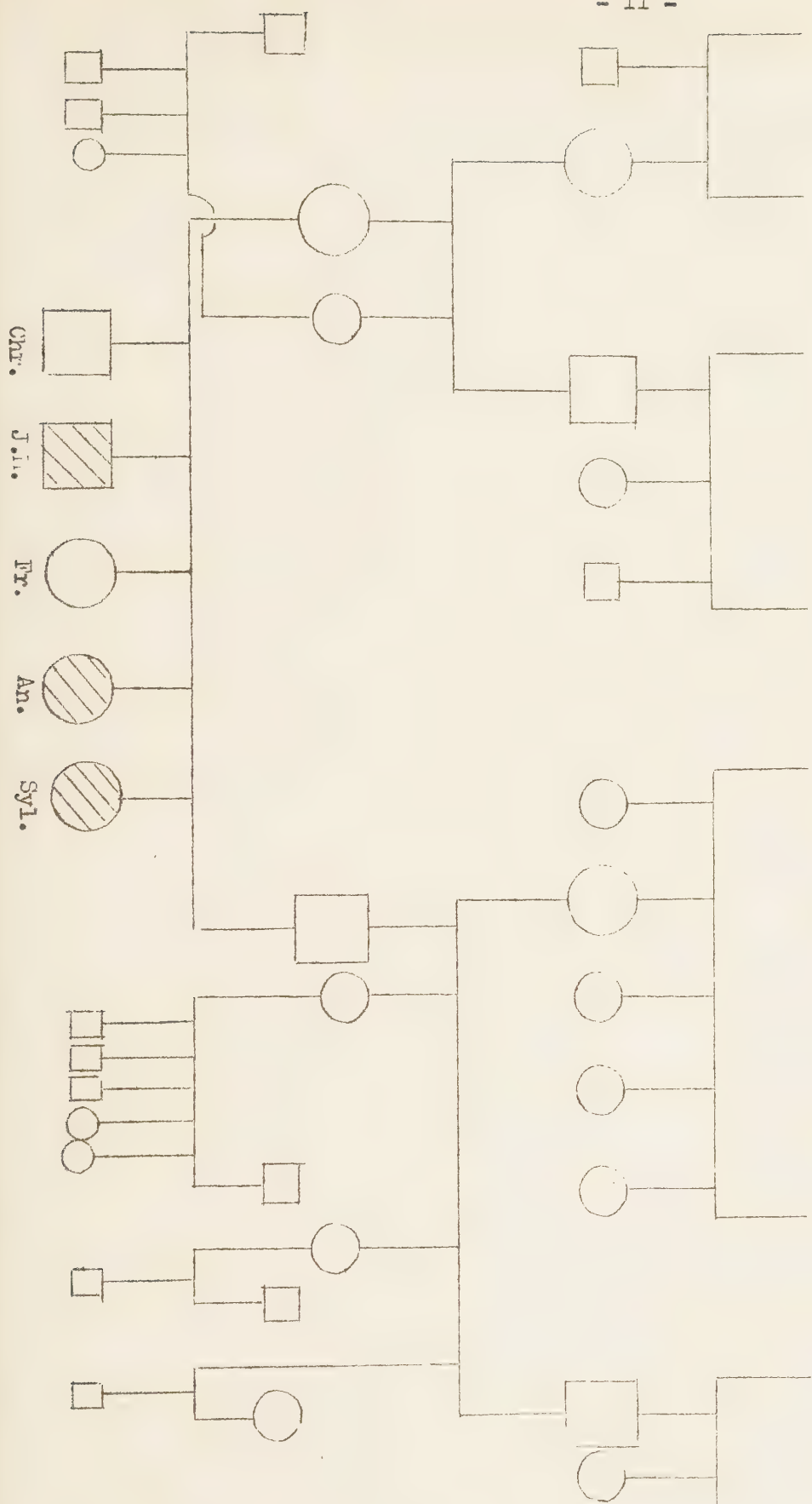
O B S E R V A T I O N S

M. et Mme BRE..., âgés de 32 ans, sont apparemment bien portants. L'enquête n'a pas permis de retrouver aucune tare ; elle n'a révélé ni grossesse interrompue ni décès dans le premier âge ; elle a éliminé des unions consanguines.

Mme B... n'a jamais fait de fausses-couches et a mis au monde, après des grossesses fort bien supportées et sans incidents, cinq enfants qui sont :

- Christian, actuellement âgé de sept ans et demi, sain et bien portant.
 - JEAN-MARIE, âgé de six ans (Observation n°1)
 - Françoise , âgée de quatre ans, elle aussi d'apparence saine.
 - ANNIE, âgée de deux ans (Observation n° 2).
 - et SYLVIE, âgée de dix huit jours lors de sa hospitalisation (Observation n° 3).
-

ARBEITSGESCHICHTE de la FAUILLE BRE...



OBSERVATION N° 1 : Jean-Marie ...

Après une grossesse normale, Mme B... mit au monde, au terme prévu, un enfant de 2,900 Kg né en présentation du siège, avec un placenta d'aspect et de poids normaux : l'enfant, né étonné mais non cyanosé, dut être réanimé pendant vingt minutes environ.

On nota des déficits moteurs de la main gauche (paralysie des extenseurs des doigts, pouce de la main gauche bloqué en opposition et plaqué contre l'éminence hypothénar, pli palmaire étendu jusqu'à mi hauteur des commissures de la première phalange) ainsi qu'une légère asymétrie faciale. Le nourrisson fit une hémorragie méningée au cours des premiers jours, hémorragie qui fut prouvée par une ponction lombaire.

Pendant la première année, le développement staturo-pondéral fut normal pour l'âge de l'enfant, malgré des troubles digestifs importants et des vomissements ; le développement psychomoteur apparut satisfaisant malgré des anomalies du tracé électro-encéphalographique : asymétrie et altérations à gauche.

L'enfant a atteint sa sixième année sans incidents ; c'est un garçonnet vigoureux, bien portant malgré l'état stationnaire des lésions dont il a été possible de dresser un bilan :

Au Membre Supérieur gauche, les lésions prédominent à la MAIN :

. Le pouce, malposé, est placé en opposition contre l'éminence hypothénar ; les mouvements de flexion extension de la deuxième phalange, à l'exclusion de tous autres, sont possibles.

. Les autres doigts, sont en légère flexion : ils paraissent courts en raison de la palmure qui, remontant à peine jusqu'à l'articulation phalangienne proximale, s'étend entre les deuxième et troisième, troisième et quatrième, quatrième et cinquième doigts ; les mouvements de la première phalange sont très limités ; la flexion des deuxième et troisième est bonne, l'extension possible mais incomplète ; l'écartement des doigts est difficile.

En revanche, le poignet et le coude sont souples ; ils permettent tous les mouvements ; tout au plus peut-on noter une légère diminution du volume de l'avant-bras et quelques difficultés à lever le bras au dessus de la tête.

L'ASYMETRIE FACIALE est manifeste : les fentes palpébrales sont asymétriques avec une nette hétérochromie (l'oeil gauche est gris vert, l'oeil droit bleu) ; la pupille droite est rétrécie ; il existe une atrophie sans hypotonie des muscles de l'hémiface droite et des troubles de la sudation limités à quelques placards rougeâtres situés sur la partie gauche du front.

L'examen ne montre aucune autre anomalie, si ce n'est une discrète atrophie du trapèze gauche. Des examens électriques de tous les muscles anormaux ont été pratiqués : ils ont montré une activité musculaire normale et ont permis de conclure à des troubles d'origine centrale. Quant aux autres derniers électro-encéphalogrammes, ils se sont révélés normaux.

OBSERVATION N° 2 : Annie ...

Au terme d'une grossesse elle aussi parfaitement normale, l'accouchement a été un peu pénible du fait d'une présentation difficile : l'enfant, pesant 2 , 900 Kg, a crié tout de suite et n'a présenté aucun trouble neurologique : on nota cependant, dès la naissance, un certain degré de paralysie du membre supérieur droit avec une main " tombante".

La croissance de l'enfant fut difficile par suite des vomissements post prandiaux quasi constants et rebelles à la thérapeutique ; cet état , accompagné d'un manque d'appétit, est resté stationnaire jusqu'à l'âge de deux ans: l'enfant pesait alors 8,200 kg pour une taille de 0, 85 m. Le développement psychique, a été normal et les électro-encéphalogrammes n'ont montré aucune altération des tracés.

Actuellement, la courbe de poids est satisfaisante et va de pair avec une augmentation de la taille.

Il n'y a eu aucune modification des troubles moteurs et trophiques constatés à la naissance ; ces troubles sont localisés au MEMBRE SUPERIEUR DROIT.

L'élévation du bras est très diminuée et ne permet aucun mouvement utile ; la main est tombante , les mouvements de flexion et

d'extension du poignet impossibles. Le deuxième doigt est immobilisé en légère flexion ; l'extension complète des autres doigts est impossible. Enfin, le cinquième doigt de la main GAUCHE est en légère flexion mais cette flexion est irréductible.

OBSERVATION N° 3 : Sylvie ...

Après une grossesse également normale, Mme B... a mis au monde, au terme prévu, une fille de 3,100 Kg qui a crié tout de suite et chez laquelle on a pu noter, dès la naissance, quelques troubles déficitaires et trophiques dans les territoires des deux nerfs radiaux (troubles plus marqués à gauche cependant) avec une position des doigts en hyperflexion sur le pouce bloqué en opposition et une légère asymétrie de la commissure labiale.

Mais, quatre ou cinq heures après la naissance, des troubles graves surviennent, : la respiration se bloque en apnée, le visage se cyanose et quelques mouvements convulsifs sortent de temps en temps l'enfant de sa torpeur ; dans le même temps, des troubles de la succion et de la déglutition apparaissent ; ils interdisent une alimentation normale et rendent indispensables des gavages à la sonde. Une ponction ramène un liquide clair et légèrement hypertendu ; la température se maintient aux environs de 35° 5 ; cet état reste stationnaire pendant une semaine environ.

L'amélioration progressive de tous ces symptômes s'amorce alors et va de pair avec un relâchement de certains groupes musculaires semblant jusqu'alors contracturés : c'est ainsi que la main droite s'ouvre progressivement. L'enfant est cependant hospitalisée à l'âge de dix huit jours devant la persistance des troubles de la déglutition : un bilan est fait à cette occasion.

L'ASYMETRIE FACIALE est manifeste : la commissure labiale est attirée en bas et à droite, ce qui est surtout net lors du cri ; l'oeil droit semble plus fermé que le gauche.

Il existe une hypotonie des quatre membres, hypotonie qui va de pair avec une laxité ligamentaire exagérée : c'est ainsi que l'angle poplité atteint presque 180° , l'angle des adducteurs de la cuisse 110 à 120° ; l'extension et la flexion des poignets dépassent 100° avec un aspect de grande maigreur des avant-bras ; les réflexes ostéo-tendineux sont normaux.

La MAIN DROITE est froide et cyanosée. Le pouce est implanté de telle sorte qu'il barre la paume de la main, sa pulpe bloquée sur l'éminence hypothénar ; ainsi, l'opposition pouce index, l'abduction du pouce et sa mise sur le plan des autres doigts sont impossibles ; seuls les mouvements de flexion extension métacarpophalangiens et interphalangiens sont autorisés. L'index, légèrement incurvé, au repos, se trouve placé en abduction sur le médus ; l'articulation interphalangienne proximale ne permet pas une extension supérieure à 140° ; l'articulation distale voit sa flexion limitée à 45° . Les autres doigts sont normaux avec des articulations très souples et il existe une légère palmure entre le pouce et l'index.

Les anomalies de la MAIN GAUCHE sont relativement plus marquées ; dans l'ensemble, cette dernière est plus raide que la droite. Le pouce est en opposition identique à celle du pouce droit ; bien plus, la flexion interphalangienne est limitée à 60° environ. L'index est en bonne position, mais l'extension de l'articulation interphalangienne proximale ne peut dépasser 150° . Les mouvements des troisième,

, quatrième et cinquième doigts sont limités ; l'extension interphalangienne proximale est inférieure à 150°, la flexion interphalangienne distale incomplète à 70°. Les PALMURES sont plus marquées entre tous les doigts et la trophicité de la main est bonne malgré l'aspect un peu fuselé des doigts.

Divers examens de laboratoire ont été pratiqués : la numération globulaire et formule sanguine, la chromatographie des acides aminés, l'aldolase sérique et l'urée sanguine sont sensiblement normales.

Les radiographies digestives mettent en évidence des plicatures gastriques non réduites en procubitus et une coupole diaphragmatique droite très surélevée, signe d'une EVENTRATION DIAPHRAGMATIQUE.

Le Fond d'oeil et l'Electro-Encéphalogramme sont normaux au cours d'examens successifs ; les réflexes archaïques sont retrouvés mais de nombreuses sollicitations sont nécessaires.

Des examens électriques ont porté sur le Membre Supérieur Gauche. A l'excitation faradique des nerfs, on obtint des réponses dans tous les muscles des trois territoires de l'avant bras gauche ; au galvanique, en excitation longitudinale bipolaire, les réponses furent vives dans les biceps, triceps, radiaux, extenseurs, cubitaux, muscles thénariens et hypothénariens avec des chronaxies normales. Les électromyogrammes des muscles de l'éminence thénar, de l'extenseur commun et des fléchisseurs des doigts parurent normaux. Et ces examens firent conclure à une atteinte centrale vraisemblable.

ETUDE CLINIQUE .

L'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE CONGENITALE frappe également les enfants des deux sexes ; dès la naissance, les déformations existent, plus ou moins considérables.

Les grossesses sont généralement bien supportées, tout au plus a-t-on signalé des mouvements faibles du fœtus, mouvements qui seraient dus à une certaine diminution de la quantité de liquide amniotique, et sans que ces faits puissent être considérés comme caractéristiques. Les accouchements, par contre, sont assez souvent dystociques mais le poids des enfants est sensiblement normal et le placenta n'est jamais altéré.

Chez certains sujets porteurs d'A.M.C. les DEFORMATIONS sont considérables ; de nombreuses articulations et d'importants groupes musculaires sont atteints, et il s'agit là de l'une des caractéristiques les plus frappantes du syndrome clinique.

Les quatre membres sont atteints, mais de façon asymétrique et incomplète : les articulations scapulo-humérales sont le plus souvent bloquées en adduction, les coudes en flexion, les mains, botes, en légère prono-supination avec des doigts en flexion, les hanches et les genoux en demi-flexion. Les ankyloses des articulations vertébrales ne sont que rarement signalées. Pour toutes ces articulations, des mouvements passifs de faible amplitude sont possibles.

Conjointement à ces atteintes articulaires, et - fait, semble-t-il , aussi caractéristique - des troubles trophiques des groupes musculaires ayant des rapports avec ces articulations sont toujours présents : c'est ainsi que, bien souvent, une atrophie des groupes musculaires de l'avant bras va de pair avec la limitation des mouvements du poignet. En revanche, les réflexes ostéo-tendineux sont peu modifiés.

Au tronc, les atteintes sont moins caractéristiques ; elles portent parfois sur un seul groupe musculaire, voire sur un muscle isolé ; les raideurs articulaires sont plus difficiles à mettre en évidence ; parfois même, il n'en existe pas.

A la face, les ankyloses de l'articulation temporo-maxillaire sont peu fréquentes en regard des Hémi-paralysies avec ptosis, hémiparésie. Des troubles de la succion et de la déglutition ont été signalés ; sans doute peut-on faire rentrer, dans le cadre des troubles du Tube Digestif, les plicatures et les éventrations diaphragmatiques qu'avaient signalées CORDOVA (39) , CRAINOPOL (40) et qu'il nous a été possible de noter dans notre observation n° 3.

Des anomalies des téguments et des phanères accompagnent souvent ces troubles trophiques : dans les territoires intéressés, l'épaisseur du derme est augmentée, à l'exclusion des zones d'extension des articulations en regard desquelles elle est, conjointement à des troubles vaso-moteurs, amincie et d'aspect vernissé.

Quant au développement staturo-pondéral, il est , - sans doute en raison des difficultés mécaniques de l'alimentation , - très inégal au cours des premiers mois de la vie ; par la suite, la courbe de poids tend à rejoindre la normale. Le développement psycho-moteur, malgré des Electro-Encéphalogrammes parfois un peu perturbés, s'avère satisfaisant dans la majorité des cas : quelques observations font état de troubles du comportement et d'un retard intellectuel considérable (34, 57, 69, 78).

En l'absence de la thérapeutique appropriée, un certain état d'aggragation des déformations peut se manifester. Les rétractions, en effet, entraînent, au fur et à mesure de la croissance, des déformations des surfaces articulaires, surtout importantes aux genoux et aux coudes, voire des luxations comme il en existe aux hanches à la suite de la rétraction des fessiers.

De nombreuses formes cliniques peuvent se voir : elles sont cependant toutes caractérisées par des déformations semblables mais dont la répartition topographique est irrégulière. C'est ainsi qu'on peut voir des atteintes d'un seul membre, des déformations frappant un ou plusieurs groupes musculaires, sans qu'il soit possible d'y trouver les données d'une schématisation. Par opposition, il est des cas où les déformations sont considérables, réparties dans tout l'organisme ; il s'avère parfois difficile, parmi les nombreuses malformations, de faire la part de ce qui peut être ou non rattaché au syndrome clinique de l'Arthrogrypose.

Ainsi, les Palmures (68, 79, Observations n° 2 et 3) sont observées avec une fréquence relativement grande. ROSSI (79) les considère comme faisant partie du syndrome et a créé le terme de " Pterygo Arthromyodisplasia Congenita". Il n'est pas rare, en effet, de voir, outre les palmures siégeant entre les doigts, des plis cutanés au niveau d'autres articulations.

L'évolution de l'A.M.C. n'est jamais progressive : les déformations sont complètes à la naissance et elles ne peuvent pas être la cause, de par leur seule existence, d'une issue fatale. Tout au plus peut-on craindre des affections intercurrentes chez ces enfants physiquement diminués. La vie est donc possible et les mobilisations actives, voire certaines interventions orthopédiques, ne peuvent qu'améliorer l'état des jeunes malades dont on a pu observer qu'ils parvenaient à l'âge adulte, d'autant que leur développement psycho-moteur est normal. (2, 42, 69).

Cette notion de l'importance du traitement rééducatif tôt entrepris doit être soulignée. Les RADIOGRAPHIES du squelette des enfants atteints d'A.M.C. , comme le font remarquer de nombreux auteurs et comme il nous a été donné d'en faire l'observation dans le service de M. le Professeur LAMY, sont normales à la naissance : les déformations sont secondaires et n'apparaissent qu'après plusieurs années.

Quant aux EXAMENS ELECTRIQUES, ils sont assez décevants. Les électro-diagnostics (excitations faradiques et galvaniques) et les électromyogrammes sont souvent normaux pour des muscles dont la morphologie pouvait faire craindre de grands déficits.

Cependant, il n'en est pas toujours ainsi ; certaines observations font mention d'une diminution voire d'une disparition des réponses à l'excitation électrique. Il est rare d'observer des signes de ~~dégénérescence~~ dégénérescence nerveuse, et les électroradiologistes concluent souvent à des troubles d'origine centrale.

Les EXAMENS DE LABORATOIRE ne fournissent que peu de renseignements utiles : tous sont pratiquement normaux, à l'exception de la créatininurie qui semblerait parfois abaissée (13, 36, 57, 77) et de l'aldolase sérique qui serait augmentée dans certains cas (13). Dans l'état actuel de nos connaissances, il apparaît que peu de résultats intéressants puissent ressortir de tels dosages.

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Un trop petit nombre de vérifications anatomiques et de biopsies musculaires ont été pratiquées dans le but d'étudier les lésions non seulement macroscopiques mais aussi histologiques pour qu'il soit possible d'en tirer des conclusions définitives.

Cependant, en ce qui concerne les articulations et les os, il semble que l'aspect soit normal à la naissance ; nous avons vu qu'il en était ainsi d'après les clichés radiographiques qui ont pu être pratiqués. C'est par la suite que les déformations se produisent, avec, peut-être, pour point de départ, une brièveté anormale des ligaments qui entraîne un enraidissement et un certain degré de blocage des articulations, avec des anomalies des surfaces articulaires et, parfois, des subluxations.

Les MUSCLES sont modifiés macroscopiquement et microscopiquement sans qu'il soit possible de systématiser leurs atteintes. Les muscles modifiés sont ceux des territoires avoisinant les articulations bloquées mais leur répartition topographique ne peut faire l'objet d'aucune systématisation : il n'existe, entre autres, aucune asymétrie dans la répartition des lésions.

La morphologie de ces muscles fait préjuger de leur constitution macroscopique ; certains sont nettement atrophiques, avec un aspect de cordon fibreux ; mais là encore, aucune systématisation

n'est possible. Des lésions microscopiques importantes ont été retrouvées dans des muscles morphologiquement normaux : trois modifications sont retrouvées avec une grande constance dans ces études :

- . L'irrégularité du diamètre des fibres striées, voire la perte des striations , qui signent un certain degré d'atrophie.
- . l'augmentation du nombre des noyaux.
- . Un certain degré de sclérose et d'adipose interstitielles.

Cependant, ces lésions peuvent être retrouvées secondairement à une immobilisation (26) et ne permettent aucune conclusion quant à l'origine de cette atrophie.

L'examen du SYSTEME NERVEUX et la description des lésions permettent de préciser les relations entre les atteintes nerveuses et musculaires, relations qui avaient été signalées dès 1933 par PRICE (75). Cependant, onze autopsies seulement ont été pratiquées.

Les cellules motrices des Cornes antérieures de la moëlle sont raréfiées avec des signes manifestes de dégénérescence, à l'exclusion de toute lésion inflammatoire associée.

Les cellules des racines et des nerfs moteurs sont elles aussi parfois peu nombreuses. CORDOVA (39) et PRICE (75) ont noté une sclérose et une congestion inflammatoire de la pie mère ou de l'épendyme.

Seul BRANDT (37) n'aurait pas trouvé trace de ces lésions histologiques.

De ces études, malheureusement par trop insuffisantes, il ressort que les lésions prédominent sur les éléments moteurs et qu'il puisse être établi un rapport de cause à effet entre celles-ci et les degrés de la paralysie et de l'atrophie musculaire . Signalons enfin que la possibilité d'atteinte rétrograde des neurones semble écartée, si on s'en rapporte aux quelques recherches entreprises dans ce domaine.

D I A G N O S T I C

A côté du grand syndrome de l'ARTHROGRYPHOSE MULTIPLE CONGENITALE , caractérisé par des déformations importantes et nombreuses, se situent des formes cliniques dont la diversité des signes pose autant de problèmes diagnostiques.

A la naissance, il semble difficile de faire le diagnostic avec la " myosclérose hérédofamiliale " (63, 64) et l'"Hypoplasie musculaire généralisée" car ces deux affections sont cliniquement très voisines de l'A.M.C.

Les pieds-bots et mains botes pourraient en imposer pour une A.M.C. lorsque leurs déformations sont irréductibles (68) . Leurs autres caractères sont moins constants et la possibilité d'immobilisations articulaires accompagnées de déficits des groupes musculaires périarticulaires n'est pas une éventualité rare dans cette affection. Certains auteurs ont même signalé la possibilité de lésions des colonnes motrices de la moëlle épinière (26). D'autres affections, tels certains torticolis congénitaux et l'élévation congénitale d'une épaule, posent elles aussi des problèmes de diagnostic : nous avons énoncé la possibilité d'atteintes isolées électives de tel ou tel muscle du tronc ; leur différenciation d'avec les formes frustes de l'A.M.C. semble difficile.

Parmi les syndromes musculo-ligamenteux voisins de l'arthrogrypose, les " Rétractations musculaires familiales " (50, 64, 91)

se différencient par le caractère limité et, surtout, l'évolutivité de leurs lésions. Quant à l' " Onychartrose congénitale", c'est une affection fort différente de l'A.M.C. malgré un certain degré de limitation des mouvements des articulations des coudes et des genoux.

En marge de ces diagnostics, se pose le problème des autres malformations dont l'association, fréquente au cours des A.M.C. , pourrait faire discuter leur participation au syndrome clinique ; nous avons signalé la relative fréquence mais nous pensons qu'il n'y a pas lieu de considérer l'A.M.C. comme une forme clinique du syndrome de Bonnevie-Ullrich . Quant aux autres malformations, elles se rencontrent avec une inégale fréquence : dysostoses mandibulo-faciales, hypospades, malformations osseuses portant sur les vertèbres cervicales (34, 39, 78) ou sacrées (67), arachnodactylies (78, 90) , divisions palatines (15, 59, 78) , cardiopathie (90) , méningocèles (29, 55) et mongolisme (38).

Des analogies histologiques se retrouvent dans " l'Amyotrophie de Werding Hoffmann" (2, 22, 36). Les fibres musculaires sont atrophiées avec perte de striation et scléroadipose interstitielle ; les coupes de moëlle mettent en évidence des neurones rétrécis et dégénérés avec des noyaux peu colorables. Mais, cliniquement, l'affection est différente : le début se fait dans la période post-natale ; l'évolution est progressive ; les rétractions musculaires cèdent le pas aux hypotonies et les rai-

deurs articulaires font souvent défaut. Il est cependant des formes dans lesquelles les raideurs articulaires congénitales peuvent se voir et, ce, dès la naissance (36, 39, 58, 60).

Il en va de même des " Scléroses latérales amyotrophiques " (57, 94) dont les lésions histologiques médullaires pourraient, en l'absence de tout signe clinique, en imposer pour une Arthrogrypose : mais, là encore, le début est post-natal et l'évolution, progressive, se fait vers une aggravation bien souvent mortelle.

L' Arthrogrypose possède donc une symptomatologie qui lui est propre ; toutes les malformations associées ne sont que des coïncidences et sembleraient donner des arguments supplémentaires en faveur du caractère génétique de l'affection.

E T I O - P A T H O G E N I E

De nombreux auteurs ont fait de l'ARTHROGRYPOSE une maladie ostéo-articulaire. ROCHER, en 1913 (19) , avait parlé d'une maladie due à une imperfection du développement du fœtus ; par la suite, il abandonne cette théorie (21). STERN -(86) en avait fait une péri-arthrite inflammatoire survenant au cours de la vie intra-utérine.

Certes, si l' A.M.C. est une maladie partiellement caractérisée par des atrophies musculaires, ces dernières ne sont pas primitives mais secondaires à des lésions des centres moteurs de la moëlle épinière, ainsi que sembleraient le prouver les lésions nerveuses constatées dans la presque totalité des cas pour lesquels des vérifications anatomiques ont pu être pratiquées. Seule l'observation de BRANDT (37) dans laquelle la moëlle est normale, peut faire retenir l'hypothèse d'une myopathie primitive.

Il semblerait que ces atrophies musculaires puissent entraîner, par un phénomène mécanique, un certain degré d'ankylose des articulations, puis - au fur et à mesure de la croissance de l'organisme - des déformations de ces articulations du fait même de cette ankylose. Cette hypothèse est séduisante ; de nombreuses observations cliniques viennent à son appui en montrant qu'il y a toujours une atteinte d'un groupe musculaire faisant partie des ligaments actifs de l'articulation en cause.

Du fait même que les lésions sont déjà définitivement constituées à la naissance, on peut déduire qu'elles lui préexistent. Mais on peut se demander à quel moment de la vie utérine elles apparaissent. BRADGLEY (31) a établi les rapports des faits cliniques et anatomiques conduisant à la détermination de la période approximative au cours de laquelle se produisent les lésions nerveuses. Il a montré que l'attitude des nouveaux nés atteints d'A.M.C. était celle d'un fœtus au troisième mois de la vie intra-utérine : les membres supérieurs sont en rotation externe, les membres inférieurs en rotation interne. Chez les fœtus atteints par la maladie, la rotation des membres, qui s'effectue normalement aux environs du quatrième mois et qui détermine la position définitive du fœtus telle qu'elle apparaîtra à la naissance, ne se produit pas.

A partir de cette constatation, dont le bien fondé paraît au dessus de toute critique, il est naturel de s'attacher à déterminer quel phénomène peut entraîner de telles lésions à cette période de la vie intra-utérine.

On connaît les déformations produites par les embryopathies (11, 16, 89, 93), que celles-ci soient d'origine virale ou accidentelles : ces dernières peuvent se présenter sous de multiples aspects et atteindre des organes différents. De nombreux auteurs se sont attachés à l'étude des affections virales survenant chez la femme enceinte et ayant pu, par la discrétion de leurs manifestations cliniques, passer inaperçues. Ils ont recherché, parmi les maladies

pouvant évoluer à bas bruit, celles dont les atteintes, classiquement nerveuses, pourraient porter un préjudice au fœtus, A ce propos, des études sur la Poliomyélite antérieure aigue ont été faites (1, 78) . Dans certains cas, on a retrouvé des cultures de selles positives chez des femmes ayant mis au monde des enfants atteints d'A.M.C. Mais la négativité de l'enquête et des résultats de laboratoire dans grand nombre de cas, les observations familiales ont fait pour ainsi dire éliminer la possibilité d'une atteinte poliomyélitique de la mère et, partant, du fœtus au cours de la vie intra-utérine (28, 30, 35, 43, 65, 85).

Il n'en demeure pas moins que nous nous trouvons en présence d'une embryopathie survenant avant le quatrième mois de la vie fœtale, embryopathie entraînant certaines lésions des neurones moteurs des cornes antérieurs de la moëlle.

Depuis longtemps, on a classé l'Arthrogrypose parmi les MALADIES CONGENITALES : des hypothèses ont été avancées à l'appui de cette affirmation et il faut convenir que, entre autres arguments, l'association fréquente des malformations distinctes du syndrome clinique de l'affection apporte des arguments en faveur d'une théorie héréditaire de l'A.M.C.

Les enquêtes familiales et la confrontation des jumeaux permettraient d'affirmer l'existence d'un facteur héréditaire ;

en effet, les différences séparant deux individus possédant le même patrimoine héréditaire sont obligatoirement dues à l'action du milieu extérieur ; or, seuls les jumeaux monozygotiques sont des individus possédant un patrimoine héréditaire strictement semblable.

Malheureusement, les observations gémellaires sont assez rares puisque, sur les 250 observations familiales d'A.M.C., il n'existe à notre connaissance que SIX paires de jumeaux dont les observations aient été publiées.

. Trois paires de jumeaux monozygotes se répartissant comme suit : deux enfants atteints d'Arthrogrypose dans une des paires (62) , un enfant atteint et un enfant normal dans les deux autres paires (54)

. Trois paires de jumeaux hétérozygotes dans lesquelles un des enfants est atteint d'A.M.C. et l'autre soit sain (34, 72) soit atteint de pieds bots (51)

Les OBSERVATIONS FAMILIALES ne sont guère plus nombreuses et il n'a été publié que quatre cas dans lesquels deux sujets de la même fratrie ont été atteints d'A.M.C. (13, 62, 74, 88). Nous ne ferons pas rentrer dans ce cadre les observations portant sur des affections voisines, telles l'observation familiale de quatre cas de sclérose musculaire généralisée de LOWENTHAL (63) et les études des raideurs congénitales et familiales plus ou moins limitées (50, 61, 64, 91).

A partir de ces observations, on peut affirmer que l'Arthrogrypose résulte d'un facteur génétique mais qu'elle n'est pas

liée au seul génotype. Il n'est pas possible de parler d'un gène récessif, l'absence formelle de consanguinité des parents, les discordances trouvées dans les paires de jumeaux monozygotes rendent cette hypothèse fort improbable ; quant à l'existence d'un gène dominant, elle s'accorde mal avec la rareté des cas familiaux et il faudrait , pour expliquer l'apparition de cas isolés d'A.M.C. évoquer la possibilité d'un gène dominant à expression accidentelle, mais là encore, on s'explique mal les circonstances qui président à l'éclosion de ce caractère.

Quoi qu'il en soit, et malgré l'absence formelle de preuves concernant l'origine de l'A.M.C., il nous paraît possible d'affirmer qu'il s'agit d'une maladie génétique dont la transmission héréditaire n'est pas encore connue dans toutes ses modalités ; l'existence d'un facteur d'environnement agissant sur le foetus aux environs des troisième et quatrième mois de la gestation paraît vraisemblable ; cependant, la preuve n'a pas encore été fournie de l'étiologie de cette embryopathie dont on pourrait cependant penser - devant l'atteinte formelle et presque élective du système nerveux - qu'elle est d'origine virale.

Caractérisée par un syndrome clinique associant des paralysies avec amyotrophies et rétractions musculaires et des raideurs articulaires, l'ARTHROGRYPOSE MULTIPLE CONGENITALE est une affection non évolutive dont il est possible - par un traitement rééducatif approprié - d'éviter les déformations secondaires.

Les atrophies musculaires, responsables pour une grande part des anomalies ostéo-articulaires, sont d'origine nerveuse, ainsi que semblent le prouver les atteintes histologiques des cornes antérieures de la moëlle retrouvées dans la majorité des cas étudiés. Il convient cependant de ne pas oublier la possibilité d'atrophies musculaires primitives, bien que les observations manquent pour appuyer cette hypothèse.

Quant à l'origine de l'affection, elle semble être une atteinte du système nerveux survenant entre les troisième et quatrième mois de la vie intra-utérine ; l'intervention de facteurs d'environnement agissant à cette période de la vie foetale n'ayant pu être prouvée de façon formelle, il ne saurait être question, cependant, de repousser cette théorie; Quant aux facteurs génétiques, l'état actuel de nos connaissances, dû en partie au trop petit nombre de cas observés, ne permet pas d'en apprécier l'exacte importance dans la genèse de la maladie. Toutefois, l'observation familiale que nous apportons tend encore à en confirmer le rôle.

Vu, le Président :

M. LAMY, Professeur.

Vu, le Doyen de la
Faculté de Médecine :

L. BINET.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris :

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

=====

PUBLICATIONS FRANCAISES -

- 1 - ALBEAUX -FERNET M. et WEISSENBAACH R. - Un cas d'arthrogryposis multiplex congenita observé jusqu'à l'âge de 23 ans.
Rev. Rhumat. 19 : 344-346.
- 2 - ARTHUIS M. - L'amyotrophie spinale infantile de Werdnig-Hoffmann.
Thèse, Paris. 1954-
- 3 - BERNARD R. - Un cas d'amyoplasie congénitale. Arch. fr. Péd. 5 ;
596 - 599, 1948.
- 4 - HEYER P. LAUSECKER C. LEVY J.M. et BARTOLO R. - Une nouvelle observation d'arthrogryposis multiplex et de ptérygium. Arch. fr. Péd. 13 :
286-293, 1956.
- 5 - BOUCOMONT J. BRUNEL D. GUERRIER Y. et PASCOET J. - Myodystrophie foetale déformante (sept observations cliniques, étude anatomique de deux cas).
Arch. fr. Péd. 5 : 487-494 , 1948.
- 6 - BOUDIN G. et BARBIZET J. - Formes familiales de sclérose latérale amyotrophique. Rev. Neurol., 1957.
- 7 - CAUSSADE L. BODART A. et NEIMANN N. - Arthrogryposis multiplex . A propos de six observations. Pédiatrie 41 : 479-493, 1952.
- 8 - COMBY J. - L'amyoplasie congénitale. Arc. Méd. Enf. 36 ; 171-177, 1953.
- 9 - DEBRE R. et LELONG M. - Traité de Pédiatrie Tome 11 : 1259-1319.
- 10 - DESBUQUOIS G. et BIDAULT ; - Présentation d'un enfant atteint d'onycharthrose. Arc. Fr. Péd. , 11 : 521-524, 1954.
- 11 - GIROUD A. - Les malformations congénitales et leurs causes. Biologie Méd. 44 : 524 - 609, 1955.
- 12 - HUBER J. FLORAND J. ODMET J. et BLANGUERNON A. - A.M.C. et myosite calcifiante associée. Arc. fr. Péd. 8 : 163-167, 1951.
- 13 - JOSEPH R. PELLEIN D. et JOB J.C. - Sem. Hop. Paris 1934 : 525-536, 1958.

- 14 - JOSSERAND P. CUIILLERET et DUJOL R. A propos de deux nouveaux cas d'arthrogrypose. Pédiatrie, 40 : 299 - 304, 1951.
- 15 - LAMY M. NARLIAN R. et MARILLIER. - Le ptérygium colli congenitum et le syndrome de Bonnøie- Ulrich. Sem. Hop. Paris, 25 : 2356-2360, 1949.
- 16 - LAMY M. MINKOWSKI A. et CHOUCROUN J. - Les embryopathies d'origine infectieuse. XIII^e Congrès Péd. Langue Franç. 1956. Expans. Scient. Fr. édit. Paris, 1951.
- 17 - NOVE-JOSSERAND L. - Précis d'Orthopédie. Doin, édit. Paris, 1905.
- 18 - REDARD P. - Contribution à l'étude des contractures congénitales. Gaz. Méd. Paris, 64 : 217 -221 et 229 - 233, 1893.
- 19 - ROCHER H. L. - Les raideurs articulaires congénitales multiples J. Méd. Bordeaux , 84 : 727 - 780, 1913
- 20 - ROCHER H.L. - Raideurs congénitales multiples avec pieds convexes et mains-botes dorsales. Arc. Fr. Péd., 10 : 100-102 , 1953.
- 21 - ROCHER H.L. - Les raideurs articulaires congénitales multiples. Aeta Orthop. Belg. 20 : 161 -180, 1954.
- 22 - THIEFFRY S. ARTHUIS M. et BARGETON E. Quarante cas de maladies de Werdnig-Hoffmann avec onze examens anatomiques. Rev. Neurol. 93 : 621-644, 1955.
- 23 - THOMAS A. et HUG G. - Sur un syndrome caractérisé par un double pied-bot et une double main-bote. Rev. Neurol., 64 : 918-925, 1935.
- 24 - TONDURY G. - Les embryopathies causées par les viroses de la grossesse. Etudes néo-nat. , 2 : 105-138 , 1952.
- 25 - CARRE M.C. - Isolement de la gorge d'un enfant d'une souche virulente de virus poliomyélitique sans présence d'anticorps homologues. Ann. Inst. Pasteur, 92 : 473 -480, 1957.

PUBLICACIONES

- 26 - J. ADAMS D. DENNY-BROWN D. et PEARSON C.M. - Diseases of muscle. P. Hoeber edit. , New-York , 1953, 229-235.
- 27 - ALTMAN H.S. et DAVIDSON L.T. - Amyoplasia congenita. J. Pédiat., 15 : 551-553, 1939.
- 28 - ANDERSON G.W. ANDERSON G. SZAR A. et SANDLER F. - Poliomyelitis in pregnancy. Amér. J. Hyg., 55 : 127 - 130 , 1952.
- 29 - ARCE G. et PEREDA F. - Acta Ped. Espan., 21 : 1948, 1949 (cité par James)
- 30 - AYCOCK W.L. et INGALLS T.H. -
- 31 - BADGLEY C.E. - Correlation of clinical and anatomical facts leading to a conception of congenital hip dysplasia. J. Bone Joint Surg. , 25 : 503-523 , 1943.
- 32 - BASTOS -ANGART M. - Die Arthrogryposis multiplex congenita. Monatschr. Méd. Wehnschr. , 22 : 564 -566, 1950.
- 33 - BATES T. - Poliomyelitis in pregnancy, fetus and newborn. Amér. J. Dis. Child.; 90 : 189-195, 1955
- 34 - BEARAN M.S. - Chirurg. Aparat Locom. , 5 : 352 , 1948 (cité par James)
- 35 - BOWERS V.M. et DANFORTH D.N. - The significance of poliomyelitis during pregnancy . Amer. J. Obst. Gyn., 65 : 34 - 39 ; 1953.
- 36 - BRANDT S. - A case of arthrogryposis multiplex congenita anatomically appearing as a foetal spinal muscular atrophy. Acta Paed., 14 , 165-181, 1947.
- 37 - BRANDT S. - Werdnig-Hoffmann's infantile progressive muscular atrophy. E. Munksgaard edit. Copenhagen, 1950.
- 38 - COOK L.C. - Amyoplasia congenita associated with congenital. Arch. Dis. child , 11 : 261-270 , 1936.
- 39 - CORDOVA A. D., SOSA-BENS D. et GARCIA-RODRIGUEZ M. - Estudio Anatómico comparativo de la amiotonia congénita y la artrogrifosis múltiple. Rev. Cuban. Ped. 4 : 231-250, 1954.
- 40 - CRAFTNAPOL P. HOCHBERG L.A. et KROOP I.G. - Surgical correction of

- eventration of diaphragm in patient with arthrogyrosis. Arch. Surg. 70 : 114-119, 1955.
- 41 - DOGRAMACI I. et GREEN H. - Factors in the etiology of congenital heart anomalies. J. Pédiat. 30 :295 , 1947.
- 42 - ELLEMAN P. et WEBER F.P. - Arthromyodysplasia congenita simulating the arthritic manifestations of rheumatoid diseases. Ann. Rheum. Dis. 12 : 261-267, 1953.
- 43 - FOX M.J. et BELFUS F.H.- Poliomyelitis in pregnancy. Amer. J. Obst. Gyn. , 59 : 1134 -1139, 1950.
- 44 - FREUDENBERG E. ROULET et NICOLE R. - Kongenitale-Infektion mit Coxsackie virus. Ann. Paed. ; 178 : 150 -161, 1952.
- 45 - GARGES H. et DONOSO F. - Arthrogriposis multiple congenita. Rev. Chil. Ped., 25 : 177 -181 - 1954.
- 46 - GIFFORD H. et HULLINGHORST R. L. - Poliomyelitis in pregnancy . Amer. J Obs. Gyn., 55 : 1030 -1036, 1948.
- 47 - GILMOUR J.R. - Amyoplasia congenita . J. Path. Bact., 58 : 675-685, 1946.
- 48 - HANEMANN H. et FEYE H. - Beitrag zur A.M. C. Monats. Kinderheilk., 101 ; 270-275, 1952.
- 49 - HANSSON K.G. et AUSTLID O. - Myositis ossificans in poliomyelitis. Arch. Phys. Méd. 36 : 506-509 , 1955.
- 50 - HAUPTMANN A. et TANNHAUSER S.S. - Muscular shortenings and dystrophies. Arch.Neurol. Psych., 46 : 654 -664, 1941.
- 51 - HEIJBROEK .- A.M.C. Maands, Kindergenees., 10 : 267-276, 1941. (cité par BRANDT)
- 52 - HERBICH J. - Zur Frage der A.M.C. und des Status Bonnevie-Ullrich. Monats. Kinderheilk.;100 : 25-29, 1952.
- 53 - HILLMANN J.W. et JOHNSON J.T.H. - A.M.C. in twins. J. Bone Joint Surg., 34-A : 211-214 , 1952.
- 54 - HOWARD R. - Proc. Roy. Soc. Med. ,1 : 157, 1908 (cité par JAMES)
- 55 - JACOBSON H.G. HERBERT E.A. et POPPEL M.H. -A.M.C. Radiology. 65 :8-18,1955
- 56 - JAMES T. - Multiple congenital articular rigidities. A review of the literature with report of two cases. Edinburgh Med. J. 58 : 565-597,1951.

- 57 - KANOF A. ARONSON S.M. et VOLK B.W. - Arthrogryposis , a clinical and pathological study of three cases. Pediatrics, 17 : 532-540, 1956.
- 58 - KARLSTROM F. et WOHLFART G. - Klinische und histopathologische Studien uber infantile spinale Muskelatrophie. Acta Psych. Neurol. 14 : 453-489, 1939.
- 59 - KATREFF M. - A.M.C. Arch. Surg., 46 : 673-677, 1943.
- 60 - LEHOCZKY T. von - Arch. Psych. Nervenkrank., 71 : 491, 1924 (cité par BRANDT)
- 61 - LEMMON G.B. et WAIL A.D. - Amyotrophis congenita. Case report and review . Ann. Int. Med. ,41 : 836-841, 1954.
- 62 - LIPTON E.L. et MORGENSTERN S. - A.M. C. in identical twins. A.M.A.J. Dis. Child., 89 : 233-236, 1955.
- 63 - LOWENTHAL A. - Sur une forme congénitale et familiale de sclérose musculaire généralisée avec blépharoptose. Acta Neurol. Psych. Belg. 52 : 143-155, 1952.
- 64 - LOWENTHAL A. - Un groupe hérédo-dégénératif nouveau, les myoscléroses hérédo-familiales . Acta Neur. Pschy. Belg., 54 : 155-165, 1954.
- 65 - MAC CORD W.P. ALCOCK A.J. W. et HILDES J.A. - Poliomyelitis in pregnancy. Amer. J. Obst. Gyn. 69 : 265 -276, 1955.
- 66 - MAC DONALD R. et RABKINS J. -Amyoplasia congenita. South Afri. Med. J. 27 : 346- 349, 1953.
- 67 - MALAGON-CASTRON-V. - A.M.C. Rev. Solom. Ped. Puer. , 13 : 15-33, 1953.
- 68 - MARTISCHNIG N. et SWOBODA W. - A.M.C. und Pterygiumsyndrome. Monats Kinderheilk.; 100 : 22-25, 1952.
- 69 - MIDDLETON D.S. - A preliminary note upon the occurence of incomplete development of the striated muscle fibre as a cause of certain congenital deformities of the extremities . Edinburgh Med. j. 39 : 389-392, 1932.
- 70 - MIDDLETON D.S. - Studies of prenatal lesions of congenital deformities. Edinburgh Med. ; J. 41 : 401-442, 1934.
- 71 - MOORE B. - Peripheral nerve changes associated with congenital deformities . J. Bone Joint Surg. , 26 : 282-288, 1944.

- 72 - OLEAGA F. et MUGURUZA A. - Syndrome artromiodisplasico en gemelo de niño normal. Rev. Esp. Pediat. ,6 : 835-844,1950.
- 73 - OTTO A. G. - Vratislav. mus. Annat. Path. ,1841 (cité par ADAMS)
- 74 - PARISEL - La myodistrophie foetale déformante. Acta Orthop. Belg.; 14 : 320-328, 1948.
- 75 - PRICE D. S. - A case of amyoplasia congenita with pathological report. Arch. Dis. Child ,8 : 343-356, 1933.
- 76 - ROSENKRANZ H. - Uber Kongenitale Kontrakturen der oberen Extremitaten. Ztschr. Orthop. Chir. , 14 : 52-62 , 1905.
- 77 - ROSENKRANZ A. - A.M.C. Oesterr. Ztschr. Kinderheilk .,9 : 183-189 1953.
- 78 - ROSSI E. - Le syndrome arthro myodysplasique congénital. Helv. Paed. Acta, 2 : 83 -97, 1947.
- 79 - ROSSI E. et CAFLISH A. - Le syndrome du pterygium. Helv. Paed. Acta, 6 : 119-148, 1951.
- 80 - SCARZELLA M. - Su di un caso di distrofia muscolare fetale. Arch. Ital. Ped; Puer. 1 : 1933 (cité par LOWENTHAL)
- 81 - SCHAEFFER M.F. FOX M.J. et LI C.P. - Intra-utérine poliomyelitic infection. J. Amer. Med. Ass. 155 : 248-250, 1954.
- 82 - SCHREIER .. et HUPERZ R. - Uber die Hypoplasia musculorum generalisata congenita ,Ann. paediat., 186 : 241-248, 1956.
- 83 - SEGAGNI N. et SARIO P.N. de - Un caso di status Bonnevie-Ullrich con artrogriposis. Minerv. Ped., 7 : 136-143, 1955.
- 84 - SHELDON W. - Amyoplasia congenita. Arch. Dis. Child., 7 : 117-136,1932.
- 85 - SIEGEL M. et GREENBERG M. -Poliomyelitis in pregnancy : effect on fetus and newborn infant. J. Pediat., 49 : 280 -288, 1956.
- 86 - STERN W.G. - A.M.C. J. Ame. Med. Ass. , 81 : 1507-1510, 1923.
- 87 - STOIKOVIC J. BOPIGLIO G. et PAUL W.D. - Myositis ossificans complicating poliomyelitis. Arch. Phys. Med. ,36 : 236-243, 1955.
- 88 - STOLZER - Les raideurs articulaires congénitales multiples. Thèse - Lauzanne, 1836 (Cité par CAUSSADE).

- 89 - TONDURY G. - Erkrank der Fötus bei Graviditatspolio. Dtsche Med. Wchnschr. 77 : 1211-1213, 1952.
- 90 - UDANI P.M. - Arachnodactyly with arthrogryposis. Indian J. Child Health., 4 : 623-630, 1955.
- 91 - UHLEMANN H.J. et DORING G. - Über angeborene symmetrische Gelenkskontrakturen. Dtsche . Ztschr. Nervenheilk . 163 : 329-336, 1950.
- 92 - VILLAR- PEREZ R. - Reporto de un caso de A.M.C. con biopsas musculares. Rev. Cuban. Ped., 26 : 759-772, 1954.
- 93 - WARKANY J. - Etiology pf congenital malformations. Advances in Pediatrics, vol. II, Interscience Publ. New-York , 1947.
- 94 - WOLF A. ROVERND E. et POSER G. - J. Neuropath. and Exper. Neur. (cité par KANOF)
- 95 - HORN P. - Pregnancy and poliomyelitis in Los Angeles county: Obst. and. Gynec. , 5 : 416-422, 1955.
- 96 - WRITTEM J.H. - Congenital abnormalities in calves : Arthrogryposis and hydranencephaly. J. Path. Bact., 73 : 355-387, 1957.
-

